

Cantrell의 다섯 징후에 대한 일기성 교정수술의 경험

연세대학교 의과대학 외과학교실 세브란스어린이병원 소아외과, ¹흉부외과학교실,
²소아과학교실, ³마취통증의학교실

박윤준 · 김성민 · 박영환¹ · 김대준¹ · 유병원² · 방서욱³ · 오정탁 · 한석주

One-Stage Operation for Cantrell's Pentalogy

Youn Joon Park, M.D., Seong Min Kim, M.D., Young Hwan Park, M.D., Ph.D.¹,
Dae Joon Kim, M.D., Ph.D.¹, Byoung Won Yoo, M.D., Ph.D.², Seo Ouk Bang, M.D., Ph.D.³,
Jung-Tak Oh, M.D., Ph.D., Seok Joo Han, M.D., Ph.D.

Department of Pediatric Surgery, Severance Children's Hospital, Divisions of ¹Thoracic Surgery and ²Pediatrics,
³Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Cantrell's pentalogy may be defined as a failure of fusion of the midline from the sternum to the umbilicus. Thus, this malady consists of multiple anomalies of the sternum, heart, pericardium, diaphragm and umbilicus or anterior abdominal wall. According to the degrees of each anomaly, various operations can be planned as a one-stage operation or as a multi-stage operation and then palliative or corrective operations. The authors experienced a case of Cantrell's pentalogy that consisted of a bifid sternum, ventricular septal defect, atrial septal defect, ventricular diverticulum, dextrocardia, pericardial defect, anterior diaphragmatic defect and diastasis recti; all of these problems were corrected by a one-stage operation. (J Korean Surg Soc 2008;75:282-285)

Key Words: Cantrell's pentalogy, One-stage operation

중심 단어: Cantrell의 다섯징후, 일기성 수술

서 론

Cantrell의 다섯 징후는 흉골로부터 배꼽까지 외벽의 융합이 이루어지지 않은 선천성 기형으로 간단히 정의할 수 있다. 발병률이 65,000명 중 1명 정도로 낮고 기형의 종류와 정도에 따라 차이는 있지만 사망률이 39~51%에 이를 정도로 심각한 기형을 나타내기도 한다.^(1,2) 기형은 흉골, 심장, 심낭막, 횡격막, 복벽에 발생하며 각 부위의 기형의 정도가 다를 수 있기 때문에 수술적 방법과 예후를 확정지을 수는

없다. 하지만 최근에는 생존율이 향상되고 있는 추세이다.

다발성으로 기형이 존재하기 때문에 각각의 기형에 대한 수술적 치료 방침은 정해져 있다고 하더라도 각 기형 중 어느 것을 먼저 교정하고 어느 것을 나중에 교정해야 할지, 혹은 각 기형을 한 번에 교정할 것인지, 여러 번의 수술을 통해 교정할 것인지에 대해서는 아직도 많은 논란이 있다. 또한 Cantrell의 다섯 징후에 대한 보고가 단편적인 증례보고로만 이루어지고 있기 때문에 기본적인 수술적 치료 방침을 세우는데 논란이 있을 수 있다.

저자들은 최근 Cantrell의 다섯 징후로 진단 받은 환아를 소아외과와 심장혈관외과 및 흉부외과를 통해 모든 기형을 한 번의 수술로 교정하였기에 그 경험을 보고하고자 한다.

증 례

체중 3.7 kg의 남아가 정상 질식분만으로 태어나 타 병원

책임저자 : 한석주, 서울시 서대문구 신촌동 134
Ⓢ 120-752, 연세대학교 세브란스어린이병원 소아외과
Tel: 02-2228-2130, Fax: 02-313-8289
E-mail: sjhan@yumc.yonsei.ac.kr

접수일 : 2008년 2월 15일, 게재승인일 : 2008년 4월 21일
본 연구의 요지는 2007년 제59차 추계 외과 통합학술대회에서
구연되었음.

에서 수술을 권유 받았으나 보호자가 원하여 출생 후 25일째에 본원을 방문하였다. 산모는 27주경에 산전진찰로 시행한 초음파검사에서 태아에 이상이 있다는 의사의 말을 들었으나 그 후, 경과를 관찰하지 않고 지낸 경력이 있었다. 방문 당시 환자의 명치부위에 박동하는 6~8 cm 정도의 푸른색 종괴가 흉골이 융합되지 않는 부위로 돌출되어 보였고 종괴 밑으로 팽창되는 복벽 결손을 확인할 수 있었다(Fig. 1). 심초음파 검사, 흉부 전산화단층촬영, 복부 전산화단층촬영을 시행하였으며, 검사 결과 흉골 이분증, 심실 및 심방 중격결손, 이중 상대정맥, 좌우 심실 게실이 확인되었



Fig. 1. This image of the patient shows epigastric mass that consisted of upper blue color mass and lower brown color mass. Upper mass was a pulsating mass.



Fig. 2. Three dimensional reconstruction of thoracic CT scan shows sternal ossification centers, heart, and herniation of bilateral ventricular diverticulum.

고, 전방 횡격막 결손과 복벽의 결손이 관찰되었으며, 이 부위로 상행결장 및 소장으로 의심되는 부위의 탈장이 확인되었다(Fig. 2, 3). 동맥혈가스 검사 및 기타 혈액 검사에서는 심각한 이상 소견은 발견되지 않았다. 수술은 먼저 심장이 돌출되어 있는 부위의 피부를 절개하고 피부 및 얇은 피하조직을 심장으로부터 박리한 후, 배꼽 쪽으로 관찰하였는데, 전방 횡격막 결손과 복막으로 싸여있는 복부의 탈장낭을 확인할 수 있었다. 심실 및 심방결손증에 대하여 심장을 절개하고 bovine pericardium 단편을 이용하여 결손부위를 교정하고, 심첨부로부터 약 2~3 cm 정도 크기의 양측 심실 게실을 절제한 후 심장을 흉곽 내로 정복시켰다. 심장 절개와 심실 게실의 절제 및 좁은 흉강 안으로 심장을 정복 시킴으로써 발생할 수 있는 부정맥을 예측하고 수술 후 부정맥 조절을 위하여 심실 및 심방에 체외 조율을 위한 전극을 삽입하였다. 복부의 탈장낭이 열리지 않도록 조심하면서 배꼽까지 피부 절개를 연장하고 양측 복직근막의 후벽을 탈장낭과 박리한 뒤 복직근 및 복직근막을 서로 끌어당겨 1차 봉합을 함으로써 복직근 이분증에 의한 복벽의 결손을 없애고, 전방 횡격막 결손 또한 횡격막의 좌우 근육부위를 당겨 1차 봉합하였다. 온전하게 보이는 흉골자루와 흉골체 부위로부터 양쪽으로 갈라져있는 흉골 이분증은 결손 부위가 커서 1차 봉합 시 흉강내압의 상승 및 흉곽의 모양이상이 발생할 가능성이 높아 Gortex를 이용하여 봉합하고 수술을 마쳤다(Fig. 4). 총 마취시간은 445분, 총 수술시간은 395분 소요되었다. 수술 후 부정맥 및 심부전이 발생



Fig. 3. The image of abdominal CT scan shows ventral herniation of intestine.

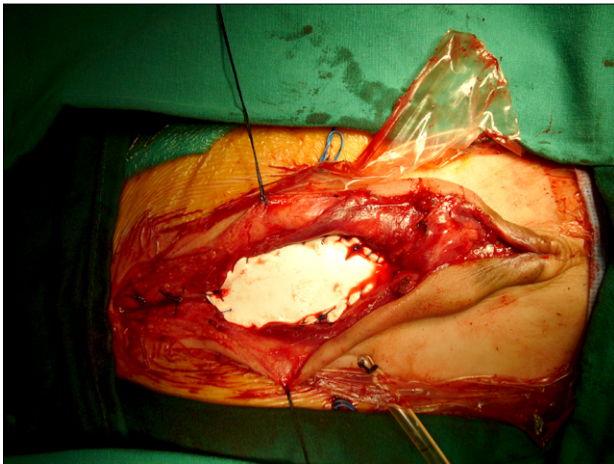


Fig. 4. Sternal repair by using Gortex patch is shown in this picture.

하였는데 수술 전 61%였던 심박출률이 수술 이틀 후에 시행한 심초음파 검사에서 31%로 감소되었으나 수술 26일 후에 다시 시행한 심초음파 검사에서 50%로 회복되었다. 수술 후 5일째부터 위 배액관을 통해 식이를 진행하고, 수술 후 19일째에 기도관을 제거하고, 수술 후 31일째에 퇴원하였다.

고 찰

1958년에 Cantrell 등(3)이 흉골, 심장, 심낭막, 횡격막 및 배꼽 상부의 복벽 결손을 동시에 가지는 다섯 증례를 처음 발표한 이후 현재까지 증례로 많이 보고되고 있다. 이 질환의 생존율은 의학의 발달과 더불어 현저하게 증가되고 있는데 1998년에 Jaime 등(2)이 기존에 보고되었던 증례들을 모아 과거 37.3%였던 생존율이 1980년대를 넘어서면서부터는 61% 정도로 향상되었다고 보고하였다. 각 부위에 발생하는 기형의 형태와 정도가 매우 다양하여 Cantrell의 다섯 징후의 범위를 어디까지로 할 것인지에 대해서는 논란의 여지가 남아있다. 또한 이 다섯 부위의 기형 외에, 뇌수종, 무뇌증, 구개열, 장회전 이상 등의 기형도 동반되는 경우가 있는데, 항문기형이나 식도기형이 동반되는 경우는 거의 없는 것으로 보고되고 있다.(4,5) 그러나 각 부위의 기형을 형태별로 살펴보면, 흉골의 이상은 흉골 이분증, 검상돌기 무형성증, 흉골 무형성증 등이 있을 수 있고, 심장의 이상은 심실 및 심방 중격결손, 심실 개설, 폐동맥 협착, 큰 혈관 이상, Fallot의 사정후 등이 있을 수 있다. 심낭막의 이상으로는 심낭막 무형성증 및 복측 심낭막 결손이, 횡격막

의 이상으로는 전방 및 좌측 횡격막 결손, 혹은 횡격막 무형성증이 있을 수 있으며, 복벽의 이상으로는 제대탈장, 복직근 이분증, 상복부 탈장 및 배꼽탈장이 발생할 수 있다. 각 부위의 기형이 같이 공존할 수도 있고 각각 한 가지씩만 있을 수도 있어 다양한 기형들의 조합이 형성될 수 있다.

치료 방법에 있어서는 아직까지 논란이 많다. 실제로 크게는 다섯 부위의 기형이지만 각각을 나누어 보면, 각 기형마다 정도의 차이가 존재하고 그 기형의 정도에 따라 수술적 방법이 다를 수 있기 때문이다. 따라서 생명 유지에 가장 큰 영향을 주는 기형을 먼저 교정한 후 단계별로 수술할 수도 있고, 모든 기형을 한 번의 수술로 교정할 수도 있는데, 이러한 방법 역시 각 부위의 기형 정도에 따라 결정해야 하므로 증례마다 다른 계획을 수립할 필요가 있다. 일반적으로 심장기형이 심각할수록, 그리고 수술 시점의 환자가 나이가 많을수록 예후가 좋지 않은 것으로 보고 있다.(2) 즉, 어린 나이에 수술을 하면 조직의 유연도가 높음으로 결손 부위를 비교적 쉽게 교정할 수 있기 때문이다. 그러나 저자의 생각으로는 기형이 심하면 수술시기가 늦어질 수 있다는 점과 비교적 어린 나이에 수술을 했다는 것은 비교적 기형이 심하지 않았을 수 있다는 점이 수술 시점의 나이가 예후에 영향을 미치는 가장 큰 이유라고 볼 수도 있기 때문에 좀 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각한다. 하지만 본 증례에서처럼 심실 개설이 있는 경우에 수술시기가 늦어진다면 심각한 부정맥이나 파열이 생길 수 있으므로 비교적 초기에 수술하는 것이 좋은 것으로 보고되고 있어 나이가 예후의 한 인자로써 작용하는 것을 부정할 수는 없다.(6) 또 다른 예후 인자로서 수술 후 발생할 수 있는 흉강내압 및 복압의 증가를 생각할 수 있다. 심장기형의 정도와 흉강내압 및 복압의 상승 정도가 일기성 수술과 단계적 수술을 결정짓는 가장 큰 인자일 수 있기 때문에 결손의 크기가 클수록 예후가 좋지 않을 것이다.

본 증례에서는 수술 직후에 부정맥과 심부전으로 전신부종의 부작용이 발생하였는데, 이는 아마도 심실 개설을 절제하여 심실의 용적이 감소되고 심장의 전기적 자극의 경로가 손상되었으며, 탈출되었던 심장이 정복됨으로써 흉강내압이 상승되고, 복벽의 결손을 봉합함으로써 탈출된 복부 장기를 정복하여 복압이 상승했기 때문인 것으로 사료된다.

따라서 일기성 수술이 성공하기 위해서는 환자의 나이, 심장 기형의 정도, 수술 후 발생할 흉강내압 및 복압의 상승을 고려하여 증례에 따라 결정해야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Vanamo K, Sairanen H, Louhimo I. The spectrum of Cantrell's syndrome. *Pediatr Surg Int* 1991;6:429-33.
- 2) Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S, Keutel J, Nishigaki K, Huegel W, et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1178-85.
- 3) Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958;107:602-14.
- 4) Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. *Pediatrics* 1972;50:778-92.
- 5) Milne LW, Morosin AM, Campbell JR, Harrison MW. Pars sternalis diaphragmatic hernia with omphalocele: a report of two cases. *J Pediatr Surg* 1990;25:726-30.
- 6) Mady C. Left ventricular diverticulum: analysis of two operated cases and review of the literature. *Angiology* 1982;33:280-6.